

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

50

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean-Roger COURTOIS

Né le 5 juillet 1908, à Bussière-Poitevine (Haute-Vienne)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
DYSTONIES D'ATTITUDE

Président : M. GUILLAIN, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1935

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean-Roger COURTOIS

Né le 5 juillet 1908, à Bussière-Poitevine (Haute-Vienne)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

DYSTONIES D'ATTITUDE

Président : M. GUILLAIN, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1935

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	R. DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	BEZANÇON.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	PROUST.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la tuberculose	N.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.
BERNARD (E.). Pathologie médicale.
BOULIN Pathologie médicale.
BULLIARD Histologie.
CATHALA Pathologie médicale.
CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
DOGNON Physique.
FEY Urologie.
GALLIARD Parasitologie.
GASTINEL Bactériologie.
DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
GAYET Physiologie.
GIROUD Histologie.
HAGUENAU ... Pathologie médicale.
HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
HAZARD Pharmacologie.
HUGUENIN Anatomie pathologique.
JOANNON Hygiène.
LABBÉ (Henri).. Chimie biologique.
LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL .. Obstétrique.
LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
LEMAIRE Pathologie expérimentale.
LEVEUF Pathologie chirurgicale.
M^{lle} J. LÉVY ... Pharmacologie.
LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
MOREAU Pathologie médicale.
MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN Pathologie médicale.
OBERLING Anatomie pathologique.
PETIT-DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale.
PIÉDELIEVRE .. Médecine légale.
PORTES Obstétrique.
RICHET Physiologie.
SANNIÉ Chimie biologique.
SÈNEQUE Pathologie chirurgicale.
TROISIER Pathologie expérimentale.
TURPIN Pathologie médicale.
VIGNES Obstétrique.
WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
BUSQUET Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT. Physiologie.

MM.

LEROUX Anatomie pathologique.
NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
ZIMMERN Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ABRAMI.	} Clinique médicale.	BASSET.	} Clinique chirurgicale.
ALAJOUANINE.		BROCQ.	
AUBERTIN.		CADENAT.	
BRULÉ.		GATELLIER.	
CHABROL.		HEITZ-BOYER.	
CHIRAY.		MOCQUOT.	
DONZELOT.		MOURE.	
DUVOIR.		QUÉNU.	
HARVIER.		SCHWARTZ.	
LIAN.		VELTER.	
VALLERY-RADOT (Pasteur).			
SÉZARY.			
MM.	} Clinique obstétricale.		
ÉCALLE			
GUÉNIOT.			
LE LORIER.			
LÉVY-SOLAL.			
METZGER.			

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé ...	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

*Qui serait heureux de me voir arriver au
but qu'il souhaitait pour moi.*

A MA MÈRE

Affectueux témoignage.

A MA FEMME,

*dont les belles qualités du cœur et les
sentiments élevés, qui furent pour moi un
réconfort et une joie, m'aideront dans
l'exercice de ma profession, je dédie ce
travail.*

*Qu'elle veuille bien y trouver le témoi-
gnage de ma très vive et inaltérable affec-
tion, de mon attachement et de toute ma
gratitude.*

A MES PARENTS

A MES AMIS

A M. LE PROFESSEUR G. GUILLAIN

Professeur de Clinique des maladies nerveuses
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de la Salpêtrière
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur

*Qui nous a fait le très grand honneur de
présider ce modeste travail, qu'il trouve
ici l'expression de notre très respectueuse
et très vive reconnaissance.*

A M. LE DOCTEUR P. MOLLARET

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

*Qu'il trouve ici l'expression sincère de
notre reconnaissance pour l'autorité et la
bienveillance avec laquelle il a dirigé notre
travail.*

A M. LE PROFESSEUR A. BRINDEAU

Professeur de Clinique obstétricale et gynécologique
à la Faculté de Médecine de Paris
Accoucheur de la Clinique Tarnier
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur

*Hommage de vive gratitude pour l'accueil
bienveillant qu'il nous a réservé.*

A M. LE DOCTEUR MORICHAUD-BEAUCHAUT

Professeur de Clinique médicale
à l'Ecole de Médecine de Poitiers
Officier de la Légion d'honneur

*Qui a toujours été pour nous un maître
éminent, qu'il trouve ici l'expression de
notre gratitude.*

A TOUS MES MAÎTRES
DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE
ET DES HOPITAUX DE NANTES

AUX MÉDECINS ET CHIRURGIENS
DES HOSPICES CIVILS DE LA ROCHELLE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES DYSTONIES D'ATTITUDE

Introduction.

A mesure que la science neurologique progresse, la difficulté et la complexité des problèmes, au lieu de s'éclaircir, ne font qu'augmenter de plus en plus. Pendant ces vingt dernières années, toute une foule de problèmes ont surgi dont l'existence même fut ignorée jusque-là. On ne peut cependant pas dire qu'on manque d'idées directrices. La physiologie générale du système nerveux, depuis que la théorie neuronale est universellement admise, n'a fait qu'évoluer grâce aux efforts de Sherrington, de Lapicque, etc. L'idée qui domine actuellement la physiologie normale et pathologique du système nerveux est celle des automatismes étagés. Le névraxe est constitué de centres dont les supérieurs contrôlent les éléments inférieurs qui leur sont subordonnés. L'influx qui est conduit par le neurone moteur périphérique représente le résultat de l'intégration de tous les influx que les centres se communiquent successivement les uns aux autres.

Si le processus général paraît donc connu, il en est très loin d'être de même pour le fonctionnement

des divers centres. Pour résoudre ces problèmes, la physiologie et la pathologie doivent marcher ensemble. On sait les services qu'a pu rendre jusqu'ici l'observation anatomo-clinique à la physiologie nerveuse et l'on connaît également les cas où la science expérimentale a fourni la solution de maints problèmes pathogéniques.

Le principal intérêt des questions comme celle que nous avons envisagée dans ce travail est de jeter quelque lumière dans ce mécanisme extraordinairement complexe qu'est la fonction motrice, statique et dynamique. L'observation de cas cliniques montrant la perturbation du tonus d'attitude nous enseigne tout d'abord l'existence d'un tel tonus, que celui-ci est indépendant des tonus posturaux localisés, qu'il représente donc une fonction autonome, tout en faisant partie du mécanisme général du tonus musculaire.

Nous avons entrepris ce travail à propos d'un cas de dystonie d'attitude que nous avons pu observer dans le service de M. le professeur Guillaïn. Cette observation nous a permis de tenter une mise au point du problème à la lumière des travaux récents concernant la régulation du tonus musculaire à l'état normal et pathologique.

CHAPITRE I

Histoire des dystonies d'attitude.

L'existence des dystonies d'attitudes est de date relativement récente. Les auteurs du siècle dernier, Duchenne de Boulogne et Charcot se sont occupé des troubles toniques paroxystiques, et des attitudes pathologiques, mais toutes ces manifestations ont été qualifiées de fonctionnelles, de pithiatiques, lors de la grande révision de la pathologie nerveuse effectuée au début de notre siècle.

Aussi, le premier auteur qui a décrit un cas de dystonie d'attitude, la qualifia-t-il en partie d'hystérique. Schwalbe, en 1908, a publié une observation « d'une forme particulière de crampe avec symptômes hystériques ». Cet auteur a observé chez une jeune fille et ses deux frères une déformation du tronc sous forme de flexion soit en avant soit en arrière, accompagnée de mouvements involontaires des extrémités. Schwalbe conclut qu'il s'agissait d'une variété de tic.

En 1910, Ziehen décrivit un syndrome analogue sous le nom de « névrose de torsion ». Les troubles de la statique, caractérisés par une lordose très marquée, sont apparus après une période de mouve-

ments involontaires de type athétosique. Ces derniers ont persisté, aussi Ziehen leur a-t-il attribué un rôle important dans la production de la déformation du tronc. Cet auteur a insisté sur l'exagération des symptômes dans la station debout.

Assez différents des précédents, sont les quatre cas publiés par Oppenheim, en 1911, sous le nom de « *dysbasia lordotica progressiva* ». Ces cas remarquablement étudiés par l'auteur diffèrent des observations de Ziehen par les points suivants : existence d'une hypotonie au repos et absence de tout mouvement involontaire. Ces derniers apparaissent donc comme contingents, étant simplement associés aux troubles de la statique. Telle est la conclusion d'Oppenheim qui attribue ce trouble statique, constituant l'élément essentiel du tableau clinique, à une modification du tonus des muscles squelettiques, déclenchée par la station debout et par la marche.

D'autres observations ont succédé à ces trois premiers cas sur lesquelles nous n'insistons pas. La première synthèse des syndromes de dystonie d'attitude a été faite par Kurt Mendel, en 1919. Cet auteur a réuni tous les cas publiés jusqu'alors, sous le nom de spasme de torsion ou maladie de Ziehen-Oppenheim. Il a considéré qu'il s'agissait d'une maladie autonome et non pas d'un syndrome.

Cette autonomie fut très discutée par la suite, en particulier par Wimmer et, en France, par Thévenard, par Souques, Crouzon et Bertrand. Telle est la conclusion à laquelle arrivent dans une publication

récente MM. Guillain et Mollaret ; les dystonies d'attitudes constituent un syndrome qui peut être déterminé par des causes multiples et on ne peut y distinguer des formes idiopathiques que par l'ignorance dans laquelle nous nous trouvons au point de vue étiologique.

Non seulement l'unité étiologique des dystonies d'attitude est discutable, mais également leur unité clinique. Les spasmes de torsion de type Ziehen-Oppenheim ne constituent qu'une modalité de la dystonie d'attitude. De nombreuses autres formes ont été décrites sur lesquelles nous reviendrons dans un des chapitres ultérieurs. On a insisté également sur la fréquente association de la dystonie d'attitude avec d'autres troubles pyramidaux ou extrapyramidaux.

* * *

Parallèlement à l'évolution clinique, certaines données expérimentales ont contribué à éclairer le problème des troubles du tonus statique. On sait que Hughlings Jackson décrivit en 1906 des « attaques toniques » qui rappelaient d'assez près le phénomène expérimental de la « rigidité décérébrée » découvert par Sherrington, en 1897. Cette rigidité est consécutive à la section du tronc cérébral, immédiatement au-dessus des tubercules quadrijumeaux antérieurs. En 1920, Kinnier Wilson décrivit chez l'homme des états analogues à la rigidité décérébrée et ces cas ont été rapprochés des dystonies d'attitude par MM. Guillain, Alajouanine et Thévenard.

Ce rapprochement, plus encore que les constatations anatomo-pathologiques, a éclairé la localisation de la dystonie d'attitude. En effet, les constatations anatomiques n'ont montré jusqu'ici que des lésions assez diffuses fort difficiles à interpréter.

Des faits expérimentaux d'un très grand intérêt sont également ceux décrits par Magnus et de Kleijn concernant la régulation du tonus des muscles profonds de la nuque et les phénomènes réflexes qui se passent à leur niveau, en rapport avec l'équilibration et les fonctions labyrinthiques.

Toutes ces notions physiologiques sont remarquablement résumées dans un ouvrage récent de Rademaker et dans les rapports au Congrès international de Neurologie de Berne.

Enfin, les dystonies d'attitude ont fait l'objet d'un rapport de Wimmer et de nombreuses communications à la 10^e réunion Neurologique annuelle, de 1929.

* * *

Telle est la brève histoire des dystonies d'attitude. Pendant une première période d'une dizaine d'années, il y a eu un travail synthétique. On a voulu réunir ensemble des cas cliniquement, étiologiquement et anatomo-pathologiquement disparates. Pendant une seconde période, depuis 1925 environ, on tend à dissocier les diverses formes de la dystonie d'attitude, tout en y montrant un caractère commun : la perturbation du tonus statique.

CHAPITRE II

Aspects cliniques.

La plus grande confusion règne actuellement dans les diverses formes symptomatiques de la dystonie d'attitude. Nous avons déjà vu que deux tendances contraires ont succédé dans la constitution de cette unité morbide : une tendance synthétique et une tendance analytique. La première tendance, exprimée par K. Mendel, voulait affirmer l'autonomie des spasmes de torsion, en leur assignant un tableau clinique assez uniforme et une étiologie unique.

A cette conception uniciste, s'oppose celle de Wimmer pour qui la dystonie d'attitude est un syndrome pouvant être déterminé à des degrés divers par des causes multiples.

L'opinion de MM. Guillain et Mollaret est intermédiaire entre ces deux. D'après ces auteurs, il semble bien exister un spasme de torsion du type Ziehen-Oppenheim (dont ils ont publié en 1930 un cas typique), mais à côté de cette maladie vraisemblablement autonome, diverses dystonies d'attitudes peuvent être déterminées par des causes diverses, en particulier par l'encéphalite épidémique, ces auteurs en ont

récemment rapporté un cas longuement étudié cliniquement, cinématographiquement et anatomiquement.

* * *

Sans vouloir entreprendre une synthèse clinique des dystonies d'attitude, nous tâcherons d'y distinguer quelques types qui paraissent le mieux caractérisés.

Le premier est le spasme de torsion du type Ziehen-Oppenheim. Il représente un trouble du tonus plus ou moins pur (souvent associé à des mouvements involontaires de type choréo-athétosique). Les troubles débutent généralement au niveau d'un membre, mais atteignent toujours au bout d'un temps plus ou moins long les muscles du plan vertébral postérieur, ceux dont le tonus s'exagère dans la station debout. Nous n'insistons pas sur les divers éléments du tableau clinique : spasmes entraînant l'hypertonie des muscles de la nuque et des lombes et tendant à enrrouler les membres. Il se produit une déformation vertébrale en lordose. Les troubles disparaissent dans la position de repos qui est variable avec chaque malade : décubitus ventral dans notre observation, attitude « à quatre pattes » dans celle de MM. Guillain et Mollaret, etc. L'évolution de cette forme est très lente, mais progressive.

Un deuxième type est la *grande dystonie d'attitude*, s'accompagnant de troubles importants de la motilité volontaire, de mouvements involontaires et souvent de certaines manifestations de la série pyramidale.

Un exemple démonstratif de ce cas est l'observation publiée par Guillaïn et Mollaret, en 1933.

A ces formes généralisées et graves s'opposent les *dystonies localisées* dont MM. Guillaïn et Girot, Thévenard, Roasenda ont rapporté des observations caractéristiques. Il s'agit de dystonies circonscrites et discrètes, atteignant un membre supérieur, souvent seulement les pieds. Les plus fréquentes sont les formes localisées au niveau des muscles du cou, constituant le *torticolis spasmodique*. Il est probable que tous les torticolis spasmodiques ne sont pas des dystonies d'attitude, mais un grand nombre d'entre eux reconnaissent le même mécanisme que les spasmes de torsion (Barré, Delmas-Marsalet, etc.).

*
* *

Un problème clinique important est constitué par les rapports entre la dystonie d'attitude et les diverses affections siégeant au niveau des noyaux gris centraux et du mésencéphale. Nous reviendrons encore sur ce problème à propos de l'anatomie pathologique et de la pathogénie.

La parenté des dystonies d'attitude avec les cas décrits par Hughlings Jackson et Kinnier Wilson sous le nom de « tonic fits » (attaques toniques) et qui réaliseraient une véritable rigidité décérébrée en pathologie humaine, est plus que probable.

Il est beaucoup plus discutable que les dystonies d'attitude puissent être rangées dans la grande syn-

thèse des dégénérescences hépato-lenticulaires de Hall. Cette unité comprendrait des maladies aussi disparates que la maladie de Wilson, la pseudo-sclérose de Westphal-Strümpell, l'athétose double et même, de certains points de vue, la chorée de Huntington.

MM. Guillain et Mollaret s'élèvent contre cette schématisation et montrent que les lésions hépatiques sont contingentes. L'association de rigidité décérébrée (comme dans notre observation inédite) indique une localisation rubrique ou juxta-rubrique. L'addition de manifestations rappelant la maladie de Wilson ou la pseudo-sclérose est due à des lésions surajoutées du noyau caudé ou de l'hypothalamus.

Il nous semble donc qu'il soit prudent de conclure avec MM. Guillain et Mollaret « sur la nécessité de différencier la sémiologie de diverses variétés de spasmes de torsion et des symptômes qui leur sont associés ». Ce n'est qu'après avoir accompli ce travail d'analyse qu'on pourra esquisser une vue d'ensemble de toutes ces maladies.

OBSERVATIONS

OBS. I (inédite).

Robert Char..., âgé de 16 ans, entre à la Salpêtrière, en mars 1931, pour des mouvements anormaux à type de spasme de torsion avec des tremblements au niveau des membres supérieurs. La maladie a débuté pendant les premiers mois de la vie.

D'après la mère du malade, celui-ci est né à terme, l'accouchement était normal. Il est le dernier de dix enfants. Le premier est mort à 3 semaines. Le deuxième est un fils de 28 ans, bien portant. La troisième, fille de 26 ans, également bien portante. Il y a eu ensuite une fausse couche de 5 mois et une de 2 mois et demi. Le sixième enfant est un fils de 18 ans, bien portant. Puis, après deux fausses couches de un mois est née une fille qui a actuellement 14 ans et qui est assez délicate de santé et enfin est né notre malade.

L'attitude de l'enfant s'est montrée anormale dès le début de sa vie. Dans les bras de sa mère, il se renversait par moments en arrière, même lorsqu'il était couché sur le ventre ou même sa tête étant calée avec un oreiller. En même temps il poussait des cris spasmodiques. Il criait également pendant la nuit et dormait mal, jusqu'à l'âge de 18 mois.

Il a eu pendant son enfance les maladies suivantes :

rougeole avec bronchopneumonie à l'âge de 3 ans, la diphtérie à 6 ans, la scarlatine à 7 ans.

L'enfant a marché à 7 ans. Son intelligence paraît normale : il parle bien, sait calculer et lire correctement. Son comportement affectif est normal, ses sentiments sont même assez vifs.

Bien que la maladie semble avoir débuté dès la naissance, l'enfant a mené une existence normale jusqu'à 1927. Il allait à l'école et ses spasmes ne paraissent pas avoir troublé sa démarche.

En 1927, il a eu une grippe qui a duré quelques jours et c'est après cette maladie qu'ont débuté les spasmes de torsion. La grippe se serait accompagné de somnolence, mais pas de diplopie.

Examen en dehors des crises : On est frappé dès le début de l'examen par un mouvement de renversement spasmodique de la tête en arrière. Lorsqu'il est assis, ce mouvement est arrêté par le dos de la chaise. En même temps, la face se congestionne et la parole s'embarrasse.

Lorsqu'il est debout, ce mouvement l'entraîne en arrière et provoque parfois la chute. Le mouvement s'exagère par l'émotion. Il existe en même temps des mouvements de la bouche, rappelant la succion.

Dans la position couchée, il existe une extension spontanée des orteils.

Dans les jours suivants, l'enfant semble bien portant. Les crises surviennent par périodes de quelques jours, pendant lesquels l'enfant est nerveux. Pendant cette période les crises sont fréquentes et peuvent même devenir incessantes à la suite de l'émotion déterminée par l'examen médical ou une simple conversation.

Examen pendant la crise. Le spasme semble intéresser :

•

- 1° Les muscles des gouttières vertébrales, surtout du côté droit ;
- 2° Les muscles de la nuque ;
- 3° Le trapèze droit ;
- 4° Le sterno-cléido-mastoïdien droit ;
- 5° Les muscles orbiculaires des paupières et des lèvres, les zygomatiques, ainsi que les masseters ;
- 6° Les muscles fléchisseurs des doigts, pronateurs de la main du côté droit.

(L'ensemble de ces spasmes donne à la main une attitude comparable à celle de la rigidité décérébrée).

- 7° Les muscles du larynx, dont la contracture rend la parole très difficile pendant les spasmes et arrête la respiration pendant quelques secondes.

Dans l'ensemble, le malade est courbé en arrière pendant les spasmes, décrivant un arc de cercle. La nuque est en hyperextension, faisant saillie en avant. En même temps, les paupières se ferment, animées d'un léger tremblement, les dents sont serrées, les masséters sont sail-lants, les lèvres se crispent. La tête tout entière se penche en arrière et sur l'épaule droite, en même temps qu'elle subit un certain degré de rotation vers la droite. Les yeux regardent également à droite.

Le membre supérieur gauche présente une légère rigidité avec tremblement très rapide, survenant après quelques mouvements athétoïdes. Le membre supérieur droit montre l'aspect de rigidité décérébrée décrit ci-dessus.

La face se congestionne, les veines du cou deviennent turgescents, la respiration est arrêtée ou saccadée, la parole à peu près impossible.

Tel est l'aspect des spasmes, en dehors desquels le petit malade est calme, toujours couché sur le ventre. En dehors des périodes de spasme, il survient parfois une ébauche des contractures décrites. Pendant le sommeil tous les troubles disparaissent.

L'examen objectif ne montre aucune diminution de la force musculaire, aucun signe de la série cérébelleuse.

Il semble exister un léger phénomène de la roue dentée dans les mouvements passifs des membres supérieurs. Les réflexes tendineux sont un peu vifs et il y a un signe de Babinski bilatéral.

Pendant le séjour à la Salpêtrière l'état général du malade décline progressivement: la pâleur et l'amaigrissement deviennent de plus en plus marqués.

Différents traitements ont été essayés :

La poudre de Datura ne semble avoir donné aucune amélioration.

La scopolamine, en injection sous-cutanée à la dose de 1/2 milligramme par jour en une fois, est mal tolérée (vertiges, nausées, sécheresse de la bouche, troubles de la vue, etc.). Il semble cependant que les spasmes étaient diminués pendant deux à trois heures après l'injection.

On essaie alors de faire 1/4 de milligramme le matin et autant le soir. Les signes d'intolérance s'estompent alors et une amélioration certaine survient. Mais au bout d'un mois ce traitement n'agit plus.

On ajoute du chloral à la dose de un à deux grammes par jour, ce qui donne un soulagement évident.

En janvier 1932, l'état du malade semble s'être aggravé. Les spasmes sont continuels et ne sont calmés que par le décubitus ventral. Le malade ne peut marcher seul. Lorsqu'il essaie de faire quelques pas, il se produit une défor-

mation avec lordose lombaire et tendance à la scoliose avec concavité droite.

En octobre 1932, les troubles se sont encore accentués. L'examen du malade montre les symptômes suivants :

L'état général semble assez gravement atteint ; le malade est pâle, amaigri.

Il est obligé de garder le lit, même soutenu, il ne peut prendre aucun point d'appui sur ses membres inférieurs et se renverse immédiatement en arrière.

Au lit, il est constamment en décubitus ventral, les contractures dessinant les reliefs musculaires. Examen en décubitus ventral. Le tronc est en hyperextension et incliné vers la droite, la lordose contribuant à soulever la partie haute du thorax au-dessus du plan du lit, la scoliose faisant faire à l'axe vertical du tronc une déviation de 30 à 50°. Il existe d'autre part un mouvement de rotation, amenant l'épaule droite sur un plan antérieur à celui de la gauche.

A cette attitude s'ajoute un torticolis marqué.

La tête et le cou sont inclinés du côté droit sur l'épaule droite et d'autre part il existe une rotation marquée vers la droite. Le relief du trapèze gauche se prolonge presque sans interruption avec le bord postérieur de la tête qui regarde à droite, débordant le plan du lit.

Au niveau du membre supérieur droit, le bras est collé au tronc ; l'avant-bras en pronation forcée passe sous le thorax. La main est fléchie sur l'avant-bras, les doigts sont demi-fléchis, le pouce collé à la paume.

Le membre supérieur gauche est élevé le long de la tête, à peine fléchi, la main saisissant généralement un barreau du lit.

Le membre inférieur gauche est en adduction et extension. Le pied est en varus équin, les orteils écartés les uns des autres. Ils sont également en extension, surtout le gros orteil.

Au niveau du membre inférieur droit, la cuisse est en adduction et extension, la jambe est en flexion à angle droit avec un léger mouvement de va-et-vient. Le pied et les orteils ont la même position qu'à gauche.

Cette attitude, traduisant l'hypertonie, ne se modifie que



Fig. 1

pour s'exagérer et tend à se rapprocher de plus en plus des phénomènes de rigidité décérébrée.

En effet, sous l'influence d'une émotion minime, lorsqu'on examine le malade ou lorsqu'on lui adresse simplement la parole, l'hyperextension du tronc s'exagère, les membres se mettent en extension forcée ; particulièrement le membre supérieur droit. Celui-ci tend à se mettre en extension et en pronation le long du corps.

De même lorsqu'on demande au malade de se mettre sur le dos, l'hyperextension du tronc s'exagère, la tête tombe fortement en arrière, les membres inférieurs sont légèrement fléchis et les supérieurs se mettent en extension. Le malade ne peut d'ailleurs garder cette position et se remet en décubitus ventral.

Le malade a également des secousses toniques qui l'obligent à adopter certaines attitudes :

- a) il signale que l'hyperextension du membre inférieur droit diminue les secousses toniques des muscles du visage ;
- b) lorsqu'on l'alimente, il ramène le membre supérieur le long du corps et reste en décubitus ventral.



Fig. 2

A ces troubles de l'attitude, s'ajoutent les spasmes [déjà décrits, caractérisés par leur irrégularité, survenant par crises avec arrêt et reprise. Leur fréquence est de toutes les 2 ou 3 secondes et ils prédominent du côté droit.

La contracture intéresse *l'hémiface droite* (orbiculaire des paupières et des lèvres), *l'avant-bras droit*, surtout à la partie antérieure, s'accompagnant de petits mouvements des doigts à peu près constants même en position

de repos. Ces mouvements n'existent pas au membre supérieur gauche.

Il existe également des spasmes laryngés et pharyngés (difficulté pour avaler les liquides). Examen de la motilité. Il existe une hypertonie musculaire considérable. La motilité volontaire est très réduite. Le malade ne peut marcher, même quand on le soutient. Il ne peut s'asseoir dans son lit ni écarter le bras droit du tronc.

Les mouvements passifs sont beaucoup moins réduits, mais ils sont gênés par la contracture.

Etude des réflexes : La contracture rend difficile la recherche des réflexes du membre supérieur, ils semblent cependant normaux.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont vifs des deux côtés.

Les réflexes cutanés plantaires sont difficiles à interpréter à cause de l'extension et de l'écartement spontané des orteils.

Il n'existe pas de troubles de la sensibilité.

Pas de signe de la série cérébelleuse.

Pas de signe d'atteinte des nerfs craniens.

Il n'y a pas de troubles psychiques notables, la compréhension est facile.

Examen du liquide céphalo-rachidien : Le liquide se montre sanglant, mais s'éclaircit à la centrifugation.

La pression est de 48 cm. dans la position assise.

Albumine : 0 gr. 22.

Examen cytologique impossible à cause de la présence accidentelle de sang.

Réaction de Bordet-Wassermann négative (H 8).

Le benjoin colloïdal n'a pas été pratiqué.

L'examen des autres appareils ne montre aucune manifestation pathologique.

Le traitement n'a agi que très peu sur les troubles fonctionnels dont se plaint le malade. Les douleurs qu'il ressent par crises au niveau de la nuque et surtout au trapèze gauche auraient été calmées, mais incomplètement par le chloral.

La poudre de Datura, ainsi que la scopolamine (1/2 milligramme) semblent être sans effet. Il en est de même de la radiothérapie mésentérique (11 séances de 4 min. 1/2).

Rappelons que tous les troubles fonctionnels sont légèrement calmés par les attitudes décrites plus haut et ils disparaissent complètement pendant le sommeil.

OBS. II (*Spasme de Torsion du type Ziehen-Oppenheim*).
Observation de MM. Guillaïn et Mollaret. Extrait des
Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris (séance du 28 nov. 1930. N° 33).

M. Z. Peysach, 28 ans, entre à la Salpêtrière le 21 janvier 1929 pour une affection ayant débuté à l'âge de 13 ans.

Il s'agit d'un israélite polonais, originaire de Varsovie. Sa naissance et son enfance auraient été normales. Sa mère l'avait voué au rabbinat dès l'âge de 5 ans. Il avait étudié de douze à treize ans à Zemberg et venait de rentrer à Varsovie quand il remarqua pour la première fois au niveau de la main gauche l'existence de crampes passagères entraînant pendant quelques minutes la flexion des trois derniers doigts. Dans les mois suivants ces crampes s'étendent à l'avant-bras, puis apparaissent au niveau du

pied gauche. Quelques années plus tard, le tronc et la nuque participent à leur tour à ces contractions spasmodiques. L'atteinte des membres droits serait plus récente.

Il avait continué sa préparation au rabbinat de 13 à 16 ans, mais l'interrompt à cet âge. Il aurait consulté différents médecins ; on lui aurait conseillé un traitement électrique ainsi que différents médicaments qu'il ne peut préciser. Il se marie à l'âge de 18 ans et de cette union naissent trois enfants qui seraient tous bien portants. Les progrès de l'affection deviennent tels, qu'il doit cesser à l'âge de 20 ans toute occupation. Il traverse d'autre part à différentes reprises des périodes de profond désespoir et est peu à peu en proie à un doute religieux croissant qui fait grandir en lui un désir de suicide qu'il se promet d'accomplir à l'étranger, se raccrochant d'ailleurs à l'espoir que des médecins sauraient peut-être le guérir dans d'autres pays.

A son entrée à la Salpêtrière, l'examen permettait les constatations suivantes. Les troubles essentiels consistent en attitudes anormales et en mouvements involontaires dont la description exige une étude systématique dans chacune des attitudes.

Le décubitus dorsal représente l'attitude qui entraîne le minimum de troubles ; le sujet repose déjà d'une manière asymétrique.

Le membre inférieur gauche ne demeure étendu que grâce à une contraction volontaire énergique des allongeurs et celle-ci ne peut être maintenue longtemps. Très vite le membre tend à se fléchir et à se mettre en adduction, en même temps que le pied s'enroule en varus, mais sans présenter d'équinisme.

Cette attitude est elle-même fréquemment modifiée par

des spasmes irréguliers et pour obtenir une immobilité plus durable le malade bloque son pied gauche dans le creux poplité droit. Le membre inférieur droit repose dans une attitude normale et les mouvements consistent dans une extension rapide du gros orteil.

Le tronc tend à s'incliner légèrement du côté gauche. Au niveau du bras gauche se succèdent des spasmes incessants. Les 3 derniers doigts demeurent fléchis, tandis que l'index est en extension collé contre le pouce dont la dernière phalange est en hyperextension dans l'intervalle des spasmes, la main gauche présente une ébauche de tremblement.

La tête s'incline habituellement sur l'épaule gauche en même temps que la figure se tourne du même côté ; parfois l'oreille gauche se colle contre l'épaule correspondante.

Cette attitude générale est fréquemment modifiée par de grands spasmes qui parcourent tout le corps, la tête se fléchissant en oscillant autour d'un axe vertical en même temps que le thorax se fléchit et que le bassin se projette en avant. Il semble à certains moments qu'une série d'ondes musculaires parcourt le sujet de la tête aux pieds.

La position à quatre pattes est peut-être celle qui entraîne le minimum de spasmes, malheureusement elle est fatigante et le malade ne consent pas à la garder longtemps.

La position à genoux n'entraîne également qu'un minimum de mouvements.

La position assise entraîne une attitude qui semble la caricature de celle du penseur de Rodin, (la cuisse gauche croise haut la droite, le coude droit s'appuie sur le quadriceps, le menton repose sur la paume de la main droite).

Le membre gauche est fléchi, le poignet en hyperpronation et des spasmes modifient cette attitude générale.

Les troubles augmentent si le malade désire accomplir un travail en position assise.

C'est dans l'attitude debout que les troubles existent au maximum ainsi que dans la marche. Dans l'ensemble le sujet se tient debout sur la jambe droite, la gauche quitte fréquemment le sol, s'allonge en avant pendant que le pied s'enroule en varus et que le gros orteil s'étend. Le tronc oscille ou s'incline, parfois il y a flexion associée du tronc et du membre inférieur gauche.

Les membres supérieurs, la tête, participent à cette gesticulation incessante.

Pour conserver un équilibre relatif le malade s'appuie au mur et prend une attitude hanchée gauche.

La marche est d'autant plus troublée qu'elle est plus lente ; l'accélération de la marche entraîne une amélioration très nette, il en est de même quand le sujet porte un objet très lourd.

Telle est l'analyse des troubles moteurs du malade. Pendant le sommeil les spasmes disparaissent ; mais il ne repose point d'une manière symétrique. Toute la symptomatologie se résume à ce syndrome moteur. Le reste de l'examen neurologique montre l'absence de toute perturbation pyramidale. Les réflexes sont normaux, il n'existe aucun élément du syndrome cérébelleux. La réaction de Bordet-Wassermann dans le sang est négative. L'examen systématique des fonctions hépatiques a montré l'intégrité complète de celles-ci.

Obs. III (*Spasme de torsion circonscrit*).

Torticolis spasmodique avec phénomènes pyramidaux et extra-pyramidaux, par M. Roasenda (Turin). Extrait de la *Revue Neurologique* (N° 6, juin 1929).

T. Attilio, 34 ans, marié, père de famille; mineur.

Sans tares particulières dans ses ascendants. Jusqu'à l'âge de 28 ans, il ne remarqua aucun trouble et n'eut jamais de maladies dignes d'être mentionnées. Pas de spécificité, discret buveur. Ne fume pas.

A 28 ans il dut s'arrêter pendant quelques jours, présentant des élévations de température et l'inversion du rythme du sommeil. Il remarqua aussi qu'il voyait double et fut troublé par une plaque de paresthésies et par des cuissons de la région scapulaire gauche et par une céphalée persistante.

Les syndromes d'encéphalite épidémique étaient relativement fréquents à cette époque et il est évident qu'il fut frappé de cette forme morbide.

Il paraissait bien guéri : il ne lui restait qu'une asthénie qui diminua et disparut au bout d'une vingtaine de jours.

Les manifestations actuelles ont commencé il y a deux ans. Ses compagnons de travail s'aperçurent (avant lui !) qu'il marchait avec une attitude particulière de la tête en arrière. Ce phénomène alla augmentant et l'empêcha de continuer son travail de mineur.

Actuellement il présente : 1° une rigidité particulière de toute la musculature ; 2° une invincible tendance à tenir la tête en hyperextension avec contracture et rigi-

dité des muscles du cou et de la nuque. Le malade fléchit la tête en avant avec effort : dans cette position il ne peut rester que pendant un très court délai, quelques secondes ; ensuite des contractions cloniques, saccadées, des muscles cervicaux postérieurs et des muscles de la nuque, portent graduellement la tête en arrière en position d'hyperextension extrême. Ce mouvement qui n'est pas dû à un muscle isolé, mais à tout le groupe musculaire qui se contracte par le même mouvement global, ne se produit pas précisément en sens antéro-postérieur, mais aussi un peu latéralement, de sorte que lorsqu'il est achevé la tête a légèrement tourné à droite. L'épaule droite est abaissée en comparaison de la gauche.

Les réflexes rotuliens très vifs, plus prononcés à droite où l'on provoque aussi facilement le réflexe controlatéral des adducteurs. Réflexe achilléen très accentué des deux côtés. Le phénomène de Babinski, à droite surtout, devient nettement évident après injection de scopolamine. Les réflexes profonds aux membres supérieurs (olécranien, radiobicipital, cubito-pronateur) sont exagérés des deux côtés.

Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont présents des deux côtés et le phénomène de la roue dentée humérale peut être provoqué à droite.

Les réflexes posturaux sont mis en évidence soit en fléchissant le pied sur la jambe, soit en fléchissant la jambe sur la cuisse (plus accentués à gauche). Le malade présente en outre une scoliose avec convexité à droite.

La réaction de Wassermann sur le sérum sanguin et les autres examens pratiqués ont donné un résultat négatif.

CHAPITRE III

Etiologie et anatomie pathologique.

La place nosologique des dystonies d'attitude dépend autant de l'aspect clinique que de la cause qui détermine celui-ci. Si l'on a pu croire à l'autonomie complète de cette maladie, c'est qu'aucune indication étiologique ne ressortait des premières observations.

Bien que nos connaissances soient encore imparfaites, il semble néanmoins que des causes multiples peuvent réaliser un tableau clinique à peu près semblable.

D'après Wimmer, les causes suivantes peuvent intervenir : en premier lieu l'encéphalite épidémique qui est responsable d'une très grande partie des cas actuellement connus ; ensuite viennent la fièvre typhoïde, la diphtérie et la scarlatine. L'origine infectieuse ressort également d'une observation de Léri, Layani et Weil, de celle de Lwoff, Cornil et Targowla. D'après Babonneix et Miget, l'hérédosyphilis pourrait être responsable d'un certain nombre de cas, justiciables alors d'un traitement spécifique. Ces mêmes auteurs ont observé un cas consécutif à la rubéole.

D'après Wimmer, les traumatismes obstétricaux pourraient également intervenir dans les cas en apparence congénitaux.

Des tumeurs peuvent parfois être à la base d'un syndrome de dystonie, comme dans un cas de Wimmer et dans une observation de Cathala. D'après Kinnier Wilson, les attaques toniques de rigidité décérébrée peuvent être dues à un tuberculome, à une tumeur, à de l'hydrocéphalie ventriculaire. Les processus néoplasiques destructifs détermineraient les états dystoniques avec une particulière prédilection. Dans une observation de Wimmer, il s'agissait d'une cavité kystique de la région fronto-pariétale, ayant complètement détruit les corps striés. Dans un cas de Furner, cité par Kinnier Wilson, il y a eu une destruction presque complète du mésencéphale dans sa partie supérieure.

En dehors de ces causes, existe-t-il des dystonies héréditaires ? L. Van Bogaert en a observé un cas dernièrement. Wimmer discute la possibilité d'une « prédisposition striaire » héréditaire, mais il n'existe aucune preuve actuellement en faveur de l'existence de celle-ci.

Une prédisposition ethnique ressort sans doute de certaines observations, auxquelles s'ajoute celle de MM. Guillain et Mollaret, concernant un cas de dystonie de type Ziehen-Oppenheim chez un Israélite polonais ? Il existe un assez grand nombre de cas observés chez des israélites slaves. S'agit-il d'une infection par un virus neurotrope spécial, d'une

intoxication due à des habitudes alimentaires particulières ou réellement d'une prédisposition due à la race ? On ne peut trancher la question actuellement.

*
* *
*

Malgré le grand nombre d'examens anatomo-pathologiques publiés dans la littérature, il n'existe actuellement aucune donnée certaine sur la localisation des dystonies ni sur la nature des lésions qui les déterminent. Les auteurs qui ont tenté des systématisations, comme C. et O. Vogt, comme Thomalla, comme Souques, Crouzon et Bertrand, insistent tous sur la grande diffusion des lésions. Dans un grand nombre des cas, celles-ci prédominent au niveau des corps striés, en particulier du striatum, avec intégrité relative du pallidum. Les lésions à ce niveau-là sont extrêmement diverses dans leur aspect et dans leur intensité. Elles peuvent aller depuis la nécrose et la disparition complète du striatum jusqu'à des lésions qui ne peuvent être mises en évidence que par des techniques très-perfectionnées de cytologie nerveuse (voir l'observation très complète de Guillain et Mollaret). Mentionnons à part les lésions, décrites par C. et O. Vogt sous le nom « état marbré », du striatum qui ont été retrouvées récemment par V. Dimitri. Opposons à ces cas, les observations qui concernent des dystonies sans lésion des corps striés. Van Bogaert a trouvé l'intégrité de ceux-ci dans un cas de dystonie due à un tuberculome de la région pariéto-pli courbe.

Le plus souvent, l'examen anatomique montre surtout des lésions dégénératives du type de celles qu'on rencontre dans la maladie de Wilson.

En dehors du striatum, les lésions peuvent atteindre les zones les plus variées du névraxe : le putamen, le pallidum, les divers noyaux du thalamus, les noyaux et les circonvolutions cérébelleuses, les ganglions de la protubérance, les olives, les circonvolutions cérébrales, les noyaux sous-thalamiques, etc. Dernièrement, Jakob a décrit des cas avec atteinte du locus niger. Roasenda a trouvé souvent l'association des manifestations pyramidales, en particulier dans une observation de dystonie d'attitude chez un lacunaire.

On voit donc qu'aucune notion certaine ne découle des constatations anatomo-pathologiques et les recherches pathogéniques doivent s'inspirer surtout des travaux expérimentaux.

CHAPITRE IV

Pathogénie.

Le spasme de torsion tel qu'il est défini actuellement est essentiellement une perturbation du tonus musculaire, comme le montre le nom qui est assez généralement adopté : dystonie d'attitude. Ce n'est que depuis une époque relativement récente qu'on s'est rendu compte de l'extraordinaire complexité de la régulation du tonus musculaire. Des ouvrages récents, tels que le rapport de Bremer ou le livre de Rademaker rendent assez exactement compte des faits, sans qu'on puisse dire cependant que tous les détails en sont connus.

Le tonus d'un muscle isolé, abstrait, est un phénomène réflexe. Le centre moteur de la corne antérieure constitue en même temps un centre tonique et ce tonus, en l'absence des influences supérieures, est entretenu par les influx centripètes proprioceptifs émanés du muscle lui-même.

Ce tonus musculaire élémentaire est soumis à un mécanisme régulateur et coordinateur dont le rôle est de maintenir le tonus des divers groupes musculaires

selon l'attitude et de le modifier selon le mouvement à effectuer. Il existe donc une régulation statique et dynamique du tonus. Nous n'insistons ici que sur le tonus statique ou tonus d'attitude dont la perturbation aboutit précisément au spasme de torsion.

Certains auteurs, en particulier Froment, prétendent que le tonus élémentaire est également perturbé dans les dystonies d'attitude. Nous nous en tenons à la théorie de Thévenard qui croit que seule la régulation statique du tonus est atteinte.

Rademaker schématise de la façon suivante le tonus de la station debout. Tout muscle est innervé par le neurone moteur périphérique, constituant le « final common path » de Sherrington, qui conduit un influx qui a subi l'action « intégrative » de toute une série de centres superposés. En effet, à la cellule de la corne antérieure aboutissent de multiples voies :

- a) Voie pyramidale ; son action est inhibitrice sur certains groupes musculaires et la destruction de cette voie détermine l'hypertonie dans ces groupes ; elle n'intervient pas dans la dystonie d'attitude ;
- b) Voie thalamo-olivo-spinale à signification encore mal connue ;
- c) Fibres descendantes du faisceau longitudinal, prenant leur origine dans le noyau de Darkschewitsch et constituant une continuation des neurones venant du striatum ;
- d) voie rubro-spinale ; d'intérêt capital, car le

noyau rouge semble jouer un rôle extrêmement important dans la régulation du tonus musculaire. C'est, en effet, au noyau rouge qu'aboutissent les voies cortico-rubrique, strio-rubrique, cérébello-rubrique, ponto-rubrique, tecto-rubrique, etc. Une partie des fibres efférentes du noyau rouge fait relai dans la formation réticulée grise du bulbe et forme ensuite le faisceau réticulo-spinal. Celui-ci, avec la voie rubro-spinale proprement dite, constitue la voie la plus importante de la distribution du tonus ;

e) Faisceau tecto-spinal.

f) Voie vestibulo-spinale d'importance capitale pour le maintien du tonus des muscles profonds de la nuque.

* * *

Lorsque ce mécanisme fonctionne normalement, il assure le tonus des muscles du plan postérieur, indispensable à la station debout. D'après Thévenard, le trouble fondamental au cours des dystonies d'attitude est la perte de ce tonus et, surtout, sa distribution anormale.

D'après Kinnier Wilson, les troubles du tonus peuvent être dus aux lésions suivantes :

a) Spino-musculaire ;

b) cérébello-mésencéphalique ;

c) Striée, pallidale ou diencéphalique ;

d) Corticale.

Nous ne pouvons retenir, dans le cas qui nous occupe, que la deuxième et la troisième catégorie de ces lésions. Nous devons en outre ajouter les lésions de l'appareil constitué par les noyaux de Deiters et la voie vestibulo-spinale. On sait, en effet, depuis les recherches de Magnus et de Kleijn que les noyaux de Deiters tiennent sous leur dépendance le tonus des muscles du plan postérieur du cou. On comprend que la seule lésion des noyaux de Deiters puisse réaliser des dystonies partielles. Mais dans la forme complète, il faut y ajouter des atteintes de l'appareil rubrique qui tient sous sa dépendance le tonus de tous les muscles qui interviennent dans le « standing reflex ».

Etant donné que la dystonie d'attitude est une distribution anormale du tonus de la station debout, il doit y avoir des libérations variées, suivant la forme réalisée. Comme le pense Rademaker, le striatum inhibe l'appareil rubrique. La rigidité décérébrée serait précisément réalisée par une libération du noyau rouge de l'influence inhibitrice du striatum (Sherington ; Kinnier Wilson). Il nous semble qu'on peut pousser l'analogie de la dystonie d'attitude et de la rigidité décérébrée assez loin pour faire dériver les deux cas d'un même mécanisme.

Etant donné le caractère assez grossier des lésions, celles-ci déterminent simultanément d'autres troubles, comme nous l'avons vu au moment de l'étude de la symptomatologie ; d'où l'intrication des signes de défi-

cit strié, de libération de divers mouvements involontaires et parfois même d'une atteinte pyramidale.

Le trouble essentiel de la dystonie d'attitude semble cependant être la libération de l'automatisme rubrique et vestibulaire.

Conclusions.

1° A la suite des premières descriptions, la dystonie d'attitude (spasme de torsion, *dysbasia lordotica*, etc.), était considérée comme une maladie autonome. Par la suite, au contraire, on tendait à la considérer comme un syndrome qui peut être réalisé par de multiples causes et dont l'autonomie clinique est discutable, étant données les formes intermédiaires qui la relient aux divers syndromes striés. Actuellement, on réagit contre cette dernière tendance et on pense qu'il existe un spasme de torsion autonome à côté de formes symptomatiques.

2° La principale manifestation clinique des dystonies d'attitude est la perturbation du tonus des muscles du plan postérieur du tronc et des extenseurs des membres. Nous avons distingué schématiquement trois grandes formes :

- a) le spasme de torsion du type *Ziehen-Openheim* ;
- b) la grande dystonie d'attitude ;
- c) les formes localisées.

Il y a lieu d'insister également sur les rapports de la rigidité décérébrée et de certains syndromes striés

avec les dystonies d'attitude, en raison de la fréquence des associations.

3° L'étiologie de la maladie est encore assez obscure. L'encéphalite épidémique et certaines autres infections jouent un rôle important, ainsi que les traumatismes obstétricaux et les tumeurs. Dans certains cas, il est nécessaire de supposer une prédisposition héréditaire, familiale ou ethnique.

4° Les lésions anatomiques constatées jusqu'ici sont extrêmement diverses et diffuses. Il y a cependant presque constamment une atteinte du striatum. La nature des lésions varie, allant des atteintes cellulaires discrètes jusqu'à de grosses altérations destructives.

5° Bien que l'on n'ait que des connaissances superficielles sur la pathogénie des dystonies d'attitudes, il semble que celles-ci sont dues essentiellement à une libération de l'automatisme du noyau rouge sur lequel le striatum exerce normalement une action inhibitrice. Cette libération détermine une distribution anormale du tonus, entraînant l'hypertonie des muscles antigravifiques, par une exagération du standing-reflex de Sherrington.

Vu : le Président de la thèse,
GUILLAIN.

Vu : le Doyen,
ROUSSY.

Vu et permis d'imprimer :
le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- BABONNEIX et MIGET. — Dystonies d'attitude chez l'enfant.
La Sem. des Hôp., Paris, 1931, p. 345.
- BARRÉ. — Le torticolis spasmodique. *Rapp. à la 10^e Réun. Neur. intern.* Paris, 3-6 juin 1929.
- BREMER. — Le tonus musculaire. *Ann. de Phys.*, 1932, VIII, 199.
- CATHALA. — Rigidité décérébrée unilatérale avec attitude de torsion par tumeur thalamo-pédonculaire.
Revue Neur., déc. 1922, p. 1504.
- DIMITRI (V.). — Un caso de distonia muscular deformante.
Semana Med., 1932, n° 6.
- DUCHENNE DE BOULOGNE. — *Physiologie des mouvements*.
Paris, Baillière, 1867.
- FROMENT. — Du réglage tonique de la statique et de son dérèglement. *Revue neurol.* juin 1929.
- GUILLAIN et MOLLARET. — Spasme de torsion du type Ziehen-Oppenheim. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp.*
Paris, 28 nov. 1930.
- HALL. — *La dégénérescence hépato-lenticulaire*. Paris, Masson, 1921.
- JACKSON (H.). — *Case of tumor of the middle lobe of cerebellum. Cerebellar paralysis with rigidity (cerebellar attitude). Occasional tetanus like seizures*. *Brain*, 1906, XXIX, 425.

- JAKOB. — Zur Frage der nosologischen und lokalisatorischen Auffassung der torsionsdystonischen Krankheitserscheinungen. *Deutsche Ztschr. f. Nervenheilk.* 1931, t. 124, p. 148.
- LÉRI, LAYANI et WEILL. — Dystonie d'attitude. Mouvements choréo-athétosiques de la tête et du cou. Syncinésies complètes. *Revue neur.*, juin 1929.
- LWOFF, CORNIL et TARGOWLA. — Spasme de torsion d'origine infectieuse. *Revue neurol.*, déc. 1922.
- LYON. — *Le spasme de torsion*. Th. Lyon, 1924.
- MAGNUS. — *Körperstellung*. Berlin, Springer, 1924.
- MENDEL. — Torsionsdystonie (Dystonie musculorum deformans). *Monatschr. f. Psych. u. Neur.*, 1919, XLVI, (6), 319.
- OPPENHEIM. — Ueber eine eigenartige Krampfkrankheit des kindlichen und jugendlichen Alters (Dysbasia lordotica progressiva. Dystonia musculorum deformans). *Neurol. Zentrabl.*, 1911, p. 1090.
- RADREAKER. — *Das Stehen*. Berlin, Springer, 1931.
- ROASENDA. — Spasmi di torsioni circoscritti. *Riv. di Pat. nerv. e Ment.*, 1932, XL, 112.
- SCHMITT et SCHOLZ. — Klinischer und pathologisch-anatomischer Beitrag zur Torsionsdystonie. *Deutsche Ztschr. f. Nervenheilk.*, 1932, CXXVI, 52.
- SCHWALBE. — Eine eigentliche tonische Krampfform mit hysterischen Symptomen. *Inaug. Diss.* Berlin, 1908.
- SHERRINGTON. — *The integrative action of nervous system*. London Green, 1910.
- THÉVENARD. — *Les dystonies d'attitude*. Th. Paris, 1926.
- THOMALLA. — Ein Fall von Torsionsspasmus mit Sektionsbefund und seine Beziehungen zur Athetose double, Wilsonscher Krankheit und Pseudoskle-

rose. *Ztschr. f. d. ges. Neur. u. Psych.* 1918, XLI, fasc. 4 et 5.

VAN BOGAERT. — Etude clinique de deux cas de spasme de torsion et d'une forme de dystonie héréditaire. *Comm. X^e Réun. Neur. intern.* Paris, 3-6 juin 1929.

WILSON (K.). — *On decerebrate rigidity in man and the occurrence of tonic fits.* *Brain*, 1920, XLIII, 220.

WIMMER. — Le spasme de torsion. *Rapp. au X^e Réun. Neur. intern.* Paris, 3-6 juin 1929.

ZIEHEN. — *Tonische Torsion neurose.* *Neurol. Centralblatt*, 1911, p. 109.

1115. — Impr. de la Fac. de Méd.. Jouve et Cie, 15, rue Racine. Paris. — 1-35.



